

Программа лекций и семинаров весенне-летнего семестра 2024

по теме «Редкие (орфанные) заболевания легких»

1 лекция – общая часть

Тема: «Эпидемиология и регистр редких (орфанных) бронхо-лёгочных заболеваний в России и в мире».

Резюме: представляются обзор и дефиниции большинства заболеваний по данной тематике с оценкой факторов риска и методикой эпидемиологических исследований. Проводится анализ регистра данной группы заболеваний и синдромов на сегодняшний день и оценка перспективных возможностей популяционно-генетических исследований. Изучаются вопросы клинической, радиологической, патологической диагностики. Приводятся данные по медикаментозной и немедикаментозной терапии, в том числе и анализ всех имеющихся на сегодняшний день медикаментов, применяемых при данных патологиях. Разбираются вопросы и перспективы трансплантации легких при редких бронхо-легочных заболеваниях и синдромах.

2 лекция/семинар – заболевания

Тема: «Общий обзор редких (орфанных) заболеваний в пульмонологии»

Резюме: дается характеристика и рассматриваются такие заболевания, как васкулиты легкого, диффузный альвеолярный геморрагический синдром, бронхиолиты, альвеолярные протеинозы, трахеопатии, легочная гипертензия и другие. Дается оценка эпидемиологических данных, рассматриваются вопросы диагностики и скрининга пациентов.

Представляются заболевания, индуцированные медикаментами – их этиология, диагностика, а также разбор картин заболеваний, вызванных как отдельными медикаментами, так и фармакологическими группами.

В качестве нозологического примера подробно разбирается:

Идиопатический легочный фиброз – IPF.

Рассматриваются вопросы дефиниции, подробно приводятся вопросы этиологии, эпидемиологии, клиники, диагностики, терапии и прогноза.

3 лекция/семинар – заболевания

Тема: «Лёгочная манифестация при коллагенозах»

Резюме: рассматриваются характеристики состояния легких при коллагенозах – ревматическом артрите, системной красной волчанке, системной склеродермии, ювенильном дерматомиозите и других.

В качестве нозологических примеров представляются:

- Идиопатические интерстициальные пневмонии (IPs), синдромы Каплана и Съёргена, облитерирующих бронхолитов и др.

Резюме: рассматриваются вопросы актуальной классификации, дефиниции, приводятся данные по диагностике и дифференциальной диагностике данных состояний.

Рассматриваются острые и подострые состояния, а также состояния, ассоциированные с курением. Представляются вопросы по дифференциальной диагностике данных состояний с криптогенными пневмониями.

Отдельно рассматриваются вопросы редких идиопатических лимфоцитарных интерстициальных пневмоний – LIP и идиопатического плевро-паренхимального фиброэластоза – PPEF, а также самые редко встречающиеся состояния и интерстициальные нарушения, не поддающиеся классифицированию.

4 лекция/семинар – заболевания

Тема: «Идиопатические интерстициальные пневмонии»

Резюме: рассматриваются вопросы дефиниций, классификаций, этиологии данных состояний. Острые и подострые формы, семейные формы и др.

В качестве нозологических примеров освещаются:

Обычная интерстициальная пневмония или идиопатический лёгочный фиброз, идиопатическая неспецифическая интерстициальная пневмония, криптогенная организирующая пневмония, десквамативная интерстициальная пневмония и др.

5 лекция/семинар – заболевания

Тема: Интерстициальный фиброз, центрированный в дыхательных путях – ACIF

Резюме: подробные разбор и изучение эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клинических форм, особенности диагностических подходов и дифференциального диагноза. Представлены данные о прогнозе и перспективах лечения.

В качестве следующих нозологических примеров также рассматриваются:

- Саркоидоз
- Хронический бериллиоз
- Бронхоцентрический грануломатоз
- Лимфоматоидный грануломатоз

Представлены анализ и изучение причин возникновения данных орфанных состояний, особенности диагностических подходов, поиск генетических маркеров. Освещаются

вопросы терапии, в том числе приводятся примеры орфанных медикаментов и механизмы их действия. Рассматриваются вопросы экстра-пульмональных манифестаций саркоидоза, в частности, поражение лимфоузлов, кожи, глаз, костей, суставов, мускулатуры, нервной системы. Отдельно рассматриваются вопросы саркоидоза сердца, печени и селезенки. Изучаются вопросы терапевтических принципов, контроля течения и прогноза.

6 лекция/семинар – заболевания

Тема: Экзогенно-аллергические – ЕАА

Изучаются классификация, сравнение терминологии в разных странах мира, диагностика, дифференциальная диагностика, манифестации тяжелых состояний, лечения и прогноза.

В качестве нозологических примеров освещаются:

Экзогенно-аллергические альвеолиты – ЕАА

Рассматриваются вопросы дефиниций, эпидемиологии, патогенеза, клиники, острых и хронических форм альвеолитов. Проводится подробный обзор диагностических критериев: лабораторных, функциональных, радиологических, патологических, дифференциально-диагностических. Особое внимание уделяется вопросам исследований бронхо-альвеолярного лаважа и ингаляционных провоцирующих тестов.

Отдельно анализируются формы, возникающие у людей, работающих с птицей, а также лёгкие фермера, «увлажненные» лёгкие и роль микобактерий в развитии ЕАА.

7 лекция/семинар – заболевания

Тема: Пульмональный гистиоцитоз клеток Лангерганса

Резюме: представляется дальнейший общий обзор редких бронхо-легочных заболеваний с освещением вопросов эпидемиологической ситуации в мире и в России, а также и особенности диагностических критериев. Освещаются вопросы терапии и стандартов ведения данных пациентов, в том числе посредством орфанных медикаментов.

В качестве нозологических примеров приводятся:

- Пульмональный гистиоцитоз клеток Лангерганса,
- Синдром Бёрта-Хогга-Дубэ (Birt-Hogg-Dube-Syndrom)

Представлен обзор эпидемиологии, этиологии и патогенеза данных состояний, патофизиологии, классификации, рассматриваются различные клинические картины с проведением диагностики и дифференциальной диагностики. Представлены данные по терапии, прогнозу и перспективам применения орфанных препаратов.

8 лекция/семинар –заболевания

Тема: Эозинофильные пневмонии

Резюме: рассматриваются вопросы инфекционных и неинфекционных состояний, эозинофильные пневмонии паразитического генеза, аспергиллезной и аскаридной природы, анкилостомы, а также анализируются вопросы эозинофильной иммунобиологии.

В качестве нозологических примеров представляются:

- Синдром Черга-Страусса
- тропическая филяридная пневмония
- Гиперэозинофилический синдром

The program of lectures and seminars on the topic

"Rare (orphan) lung diseases"

1 lecture – the general part

Topic: "Epidemiology and registry of rare (orphan) bronchopulmonary diseases in Russia and in the world".

Summary: an overview and definitions of most diseases on this topic are presented, with an assessment of risk factors and a methodology for epidemiological studies. The analysis of the registry of this group of diseases and syndromes is carried out today and an assessment of the promising possibilities of population-genetic research is carried out. The issues of clinical, radiological, and pathological diagnostics are being studied. Data on drug and non-drug therapy are provided, including an analysis of all currently available medications used in these pathologies. The issues and prospects of lung transplantation in rare bronchopulmonary diseases and syndromes are being analyzed.

2 lecture/seminar – diseases

Topic: "General overview of rare (orphan) diseases in pulmonology"

Abstract: diseases such as lung vasculitis, diffuse alveolar hemorrhagic syndrome, bronchiolitis, alveolar proteinosis, tracheopathy, pulmonary hypertension and others are characterized and considered. An assessment of epidemiological data is given, the issues of diagnosis and screening of patients are considered.

The diseases induced by medications are presented – their etiology, diagnosis, as well as an analysis of the patterns of diseases caused by both individual medications and pharmacological groups.

As a nosological example, the following is discussed in detail:

Idiopathic pulmonary fibrosis – IPF.

The issues of definition are considered, the issues of etiology, epidemiology, clinic, diagnosis, therapy and prognosis are presented in detail.

3 lecture/seminar – diseases

Topic: "Pulmonary manifestation in collagenoses"

Summary: the characteristics of the lung condition in collagenoses – rheumatic arthritis, systemic lupus erythematosus, systemic scleroderma, juvenile dermatomyositis and others are considered.

The following nosological examples are presented:

Idiopathic interstitial pneumonia (IIPs), Kaplan and Sergen syndromes, obliterating bronchiolitis, etc.

Summary: the issues of current classification and definition are considered, data on the diagnosis and differential diagnosis of these conditions are provided. Acute and subacute conditions, as well as conditions associated with smoking, are considered. Questions on the differential diagnosis of these conditions with cryptogenic pneumonia are presented.

The issues of rare idiopathic lymphocytic interstitial pneumonia – LIP and idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis – PPEF, as well as the most rare conditions and interstitial disorders that cannot be classified, are considered separately.

4 lecture/seminar – diseases

Topic: "Idiopathic interstitial pneumonia"

Summary: the issues of definitions, classifications, and etiology of these conditions are considered. Acute and subacute forms, family forms, etc.

As nosological examples, the following are highlighted:

Common interstitial pneumonia or idiopathic pulmonary fibrosis, idiopathic nonspecific interstitial pneumonia, cryptogenic organizing pneumonia, desquamative interstitial pneumonia, etc.

5 lecture/seminar – diseases

Topic: Airway-centered interstitial fibrosis in the respiratory tract – ACIF

Summary: detailed analysis and study of epidemiology, etiology, pathogenesis, clinical forms, features of diagnostic approaches and differential diagnosis. The data on the prognosis and prospects of treatment are presented.

The following nosological examples are also considered:

- Sarcoidosis
- Chronic berylliosis
- - Bronchocentric granulomatosis
- Lymphomatoid granulomatosis

The analysis and study of the causes of these orphan conditions, the features of diagnostic approaches, and the search for genetic markers are presented. The issues of therapy are highlighted, including examples of orphan medicines and the mechanisms of their action. The issues of extrapulmonary manifestations of sarcoidosis are considered, in particular, damage to lymph nodes, skin, eyes, bones, joints, muscles, and the nervous system. The issues of sarcoidosis of the heart, liver and spleen are considered separately. The issues of therapeutic principles, control of the course and prognosis are studied.

6 lecture/seminar – diseases

Subject: Exogenously allergic– EAA (extrinsic allergic alveolitis – EAA (amerik. – hypersensitivity pneumonitis)

Classification, comparison of terminology in different countries of the world, diagnosis, differential diagnosis, manifestations of severe conditions, treatment and prognosis are studied.

As nosological examples, the following are highlighted:

Exogenous allergic alveolitis – EAA

The issues of definitions, epidemiology, pathogenesis, clinic, acute and chronic forms of alveolitis are considered. A detailed review of diagnostic criteria is carried out: laboratory, functional, radiological, pathological, differential diagnostic. Special attention is paid to the study of bronchoalveolar lavage and inhalation provoking tests.

The forms that occur in people working with poultry, as well as farmer's lungs, "moistened" lungs and the role of mycobacteria in the development of EAA are analyzed separately.

7 lecture/seminar – diseases

Topic: Pulmonary histiocytosis of Langerhans cells

Summary: a further general overview of rare bronchopulmonary diseases is presented, highlighting the issues of the epidemiological situation in the world and in Russia, as well as the features of diagnostic criteria. The issues of therapy and standards of management of these patients, including through orphan medicines, are highlighted.

The following nosological examples are given:

- Pulmonal histiocytosis of Langerhans cells,
- Birt-Hogg-Dube syndrome (Birt-Hogg-Dube-Syndrome)

An overview of the epidemiology, etiology and pathogenesis of these conditions, pathophysiology, classification is presented, various clinical patterns with diagnosis and differential diagnosis are considered. The data on therapy, prognosis and prospects for the use of orphan preparations are presented.

8 lecture/seminar – diseases

Topic: Eosinophilic pneumonia

Abstract: the issues of infectious and non-infectious conditions, eosinophilic pneumonia of parasitic origin, aspergillosis and ascariasis, hookworms are considered, and the issues of eosinophilic immunobiology are analyzed.

The following nosological examples are presented:

- Cherg-Strauss syndrome
- tropical filarial pneumonia
- Hypereosinophilic syndrome

Дополнительная информация:

В каждой лекции в качестве специального приложения демонстрируются новейшие и несколько ранее известные орфанные медикаменты применительно к конкретным редким болезням лёгких и соответствующим синдромам.

Дается анализ статуса медикаментов, их доступность, а также данные ведущих фармацевтических предприятий мира, изготавливающих эти препараты.

Заключение

В заключении курса студентами проводится презентация одного из редких (орфанных) заболеваний /синдромов, посвященная редким нарушениям бронхо-лёгочной системы на английском языке с подготовкой письменных рефератов на русском и английском языках.

В качестве альтернативы студентам может быть предложено проведение опроса, направленное на определение признаков и симптомов, позволяющих заподозрить те или иные нарушения в изучаемой области - на английском языке

Лучшие работы будут включены в сборник работ студентов МГУ, посвященного редким (орфанным) заболеваниям.